

FACULTE DE MEDECINE PARIS - LARIBOISIERE SAINT LOUIS

PARIS VII

année 1970

1971

N°

5

T H E S E

pour le

D O C T O R A T en M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

Danielle GERBAUD

Née le 24 Octobre 1942 - PARIS (XIV)

Externe des hôpitaux de PARIS

Présentée et soutenue publiquement le

1971

ANGIOMES ARTERIELS CUTANES.

A PROPOS DE 10 OBSERVATIONS.

Président : M. Robert DEGOS, Professeur.

FACULTE DE MEDECINE PARIS - LARIBOISIERE SAINT LOUIS

PARIS VII

année 1970

N°

T H E S E

pour le

D O C T O R A T en M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

Danielle GERBAUD

Née le 24 Octobre 1942 - PARIS (XIV)

Externe des hôpitaux de PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 19

ANGIOMES ARTERIELS CUTANES.

A PROPOS DE 10 OBSERVATIONS.

Président : M. Robert DEGOS, Professeur.



A mes Parents,

Que ce travail soit le témoignage
de ma très profonde affection.

A ma Famille,

A mes Amis.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549016_0005

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur R. DEGOS
Professeur de clinique des maladies
cutanées et syphilitiques.
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis.

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.

En témoignage de respectueuse
gratitude.

A Monsieur le Professeur Agrégé J. CIVATTE
Médecin des Hôpitaux de Paris

Qui nous a inspiré ce travail
et nous en a donné la matière.
Qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de notre reconnaissance.

A Monsieur le Docteur E. LORTAT-JACOB
Médecin Assistant des Hôpitaux de Paris.

Qu'il veuille trouver dans ce travail,
le témoignage de notre respect.

A Monsieur le Docteur F. DANIEL

Qui nous a guidé dans l'élaboration
de cette thèse.

Que ce travail soit un gage de ma
sincère reconnaissance.

A Monsieur le Docteur G. TSOTIS

Qui nous a aidé de ses conseils
éclairés.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux de Paris

Monsieur le Professeur GARCIN

Monsieur le Professeur Agrégé LAPRESLE

Monsieur le Professeur J. BERNARD

Monsieur le Professeur Agrégé BOIRON

Monsieur le Professeur MERKLEN

Monsieur le Docteur de GRACIANSKY

Monsieur le Professeur DEGOS

Monsieur le Professeur Agrégé CIVATTE

Un témoignage de profonde reconnaissance.

ANGIOMES ARTERIELS CUTANES

A propos de 10 Observations.

INTRODUCTION	p
HISTORIQUE	p
OBSERVATIONS CLINIQUES	p
DISCUSSION DES OBSERVATIONS	p
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	p
PATHOGENIE	p
TRAITEMENT	p
CONCLUSIONS	p
BIBLIOGRAPHIE	p

INTRODUCTION

La découverte fortuite, en examen histologique, d'une variété d'angiomes, particulière par l'épaississement considérable des parois vasculaires, constitué aux dépens de la tunique musculaire, nous a fait considérer le problème de l'angiome artériel cutané.

Ce diagnostic, qui semble surtout histologique, est très peu cité dans les monographies classiques. Cependant, dans les traités récents, DEGOS et DUPERRAT font état d'angiomes caverneux, constitués de grandes cavités musculaires, et dont certaines peuvent avoir une paroi musculaire épaissie, et qu'ils désignent sous le terme d'angiomes artérioloïdes.

Ainsi divers vocables ont été employés tour à tour dans la littérature à propos de cette lésion : angiome artériel ou artérioloïde, angiome racémeux, mais également, d'une façon peut-être abusive, anévrysme cirsoïde.

La multiplicité de ces dénominations montre bien la complexité de ces lésions vasculaires qui ne sont peut-être pas univoques.

Il nous a semblé cependant, à la lecture de 10 observations, que nous devons à l'obligeance du Professeur DEGOS, du Professeur Agrégé CIVATTE, et du Professeur DUFOURMENTEL, et à l'étude de la littérature qu'une mise à jour de cette question pourrait être intéressante.

HISTORIQUE

Parmi les tumeurs angioformatrices, les angiomes véritables comportent une prolifération vasculaire vraie, plus ou moins bien différenciée. Cette différenciation vasculaire peut être à peine ébauchée ou au contraire plus élaborée : c'est dans ce cadre que se situe l'angiome artériel ou artérialisé.

Si la corrélation anatomoclinique est souvent difficile à préciser, à cause des associations possibles, il semble néanmoins que les formes profondes, tels les angiomes sous-cutanés, soient de type caverneux ou artériel.

Ainsi l'angiome artériel serait une prolifération de vaisseaux tortueux et élargis de structure artérielle, se distinguant de l'anévrysme cirsoïde, à la lumière des divers cas rapportés dans la littérature.

A - ANGIOME ARTERIEL

Nous ne reviendrons pas sur la littérature ancienne, antérieure à 1840, où l'angiome artériel est mentionné sous diverses dénominations recouvrant les mêmes formations incomplètement délimitées.

Les premières descriptions fondamentales sont celles des Auteurs Allemands, au milieu du Siècle dernier (HEINE 1869, KURTE, et SCHUCK).

I°) Clinique.

Il s'agit d'angiomes cutanés et sous-cutanés dont les sièges d'élection sont : l'extrémité céphalique et les extrémités des membres.

- a) A la tête : ils siègent principalement au niveau du front et de la région pariétale (Müller, Kretschmann). En 1886, Schüick rapportant 87 cas d'angiomes de ce type, constatait que 80 d'entre eux siégeaient à la tête et au visage. La lésion se traduit souvent par une protubérance plane de la peau, ou bien elle réalise une voussure au niveau de laquelle les vaisseaux peuvent être visibles surtout lorsque la peau de recouvrement s'amincit.

(Nous ne ferons que citer les cas d'angiomes artériels siégeant au niveau de l'encéphale et qui ne font pas partie du cadre de notre étude -Deetz-).

Des expériences post-mortem, après injection, dans les vaisseaux, comme l'a réalisé Müller, ont permis une meilleure observation de l'angiome.

Il s'agissait d'un angiome sus-cutané, s'étendant à la moitié du visage. Les vaisseaux visualisés par l'injection intra-vasculaire apparaissent alors dilatés cylindriquement et pourvus de formations sacciformes. Au centre de la tumeur, les artérioles affectaient une disposition en peloton.

Mais l'angiome artériel peut siéger également au niveau des extrémités comme en témoigne le cas rapporté par Wagner.

- b) Les extrémités : la lésion siégeait au niveau de l'index de la main droite, le rendant plus volumineux que la normale. Sur les coupes sériées de la pièce opératoire on notait la présence de nombreuses artérioles, dont le calibre atteignait celui d'une artère brachiale, et en outre l'existence d'un réseau formé de petits vaisseaux de structure également artérielle. Le tissu tumoral siégeait essentiellement au niveau de la première phalange et s'étendait à la région de la première articulation interphalangienne.

Wagner a colligé, dans la littérature, 15 cas indiscutables d'angiomes artériels des membres supérieurs.

Les angiomes artériels peuvent siéger également au niveau des membres inférieurs (Fröhlich), dans le territoire de l'artère fémorale profonde et de l'artère obturatrice, tel le cas rapporté par Schwarz.

2°) Histologie.

On ne retrouve pas en règle, d'altérations histologiques pathognomoniques de l'angiome artériel, ni même de lésions très caractéristiques (Jorès). Seuls quelques traits seraient évocateurs :

- a) L'examen microscopique met en évidence la nature artérielle des vaisseaux, quoique l'on puisse parfois observer une participation veineuse dans la constitution de l'angiome (Leunenschloss). On aurait même constaté le passage direct des vaisseaux artériels aux vaisseaux veineux sans participation intermédiaire des capillaires (Emanuel - Wagner).

b) Au niveau de l'intima :

On note parfois un épaissement ainsi qu'une intense prolifération avec des protrusions en croissants et des bourgeonnements à l'intérieur de la lumière vasculaire (Kretschmann -Wagner). Il peut en résulter une obstruction complète de la lumière vasculaire. Il a été retrouvé également un processus conjonctivo-cicatriciel, voire des foyers calcaires (Schwarz). Il peut même parfois se former une thrombose (Emanuel-Leunenschloss).

c) Au niveau de la média :

On note un épaissement qui peut se constituer par prolifération du tissu conjonctif ainsi que de l'adventice (Kretschmann). Les fibres lisses de la média peuvent également participer à ce processus d'épaississement (Emanuel - Simmonds).

d) Ainsi l'angiome racémeux serait constitué d'un peloton dense de vaisseaux à parois parfois minces, mais plus souvent épaissies et larges, qui résulterait de la prolifération d'une artère (Gans et Schmitt).

Cette formation en peloton, ou en glomérule, témoignerait de l'origine à partir d'un capillaire artériel de l'angiome cutané et constituerait ainsi une différence essentielle avec l'angiome formé de capillaires veineux.

"La différenciation entre angiome artériel et veineux tiendrait au fait que dans les angiomes artériels la lumière des vaisseaux serait de diamètre varié, moins dilatée que dans les angiomes veineux, vide de sang, alors qu'elle serait gorgée de sang dans les angiomes veineux ". (Gans)

Ce fait est aussi considéré par Kyrie comme un signe de diagnostic différentiel entre les angiomes artériels et veineux.

Au qualificatif de "simplex" qui lui paraissait insuffisant, Unna substitua la dénomination "artérielle" puis "gloméruliforme" pour désigner ce type d'angiome, mais il retint finalement le terme de "plexiforme" qui lui paraissait encore mieux adapté.

3°) Place nosologique.

- Pour l'école Allemande, de la fin du siècle dernier, l'Angiome racémeux s'intégrerait vraisemblablement dans le cadre des malformations congénitales (Gans), ou tout au moins, pour de nombreux auteurs (Heine -Schüick) les angiomes artériels pourraient provenir, dans quelques cas, d'une télangiectasie existant déjà dès l'enfance.

- Quant aux Auteurs Américains (Stout - Lattes) ils tendent à considérer l'hémangiome artériel et l'anévrisme cirsoïde comme des lésions identiques, dérivant d'anomalies morphologiques, au cours du développement embryologique.

- Il est donc très difficile, à la lecture de ces différents travaux, de délimiter d'une façon précise et schématique les frontières de l'angiome artériel et de l'anévrisme cirsoïde.

Cela d'autant que l'on retrouve, dans les publications de ces 30 dernières années, fort peu de descriptions d'angiomes artériels. La plus récente est celle de Gottron (1963) à propos d'un cas d'angiome racémeux céphalique, mais il s'agit là d'une lésion particulière dans la mesure où une participation veineuse a pu être mise en évidence par la phlébographie.

L'histologie de la lésion a révélé une hypertrophie des fibres musculaires lisses portant à la fois sur les artérioles et les veinules. Cet aspect réalise, au total, une lésion très voisine des fistules artério-veineuses.

Ainsi cette description rend encore difficile la distinction entre angiome artériel proprement dit et anévrisme cirsoïde.

B - ANEVRYSME CIRSOÏDE.

I°) Les premières descriptions d'anévrisme cirsoïde remontent au début de ce siècle et sont dues là encore aux Auteurs Allemands.

- C'est en 1924 que Jorès décrit un type particulier d'anévrisme : il s'agit d'une lésion constituée d'artérioles dont la lumière est dilatée sur un segment du vaisseau, et qui présentent un aspect sinueux et flexueux. On parle d'anévrisme cirsoïde : "lorsque cette dilatation et ces sinuosités affectent aussi les branches de l'artère".

- Mais cet aspect n'est pas pathognomonique et la distinction avec l'angiome artériel n'est pas toujours aisée, comme le fait remarquer Tran-Ba-Huy dans sa thèse (1932), rapportant un cas d'anévrisme cirsoïde de la face.

Cela d'autant que l'angiome artériel, à circulation active, à pulsations marquées, "l'angiome rouge" pourrait parfois précéder l'apparition de l'anévrisme.

Même sur le plan histologique la distinction entre artères et veines est souvent impossible et il semblerait d'ailleurs exister une participation veineuse : en effet les parois artérielles semblent s'amincir perdant peu à peu leurs éléments élastiques et musculaires, alors que les parois veineuses s'épaississent, l'hypertrophie musculaire pouvant devenir considérable.

"Les artères se veinissent alors que les veines s'artérialisent". Cette participation veineuse, sur laquelle Tran-Ba-Huy met l'accent, sera beaucoup mieux mise en évidence dans les années suivantes grâce aux méthodes instrumentales d'exploration vasculaire. Mais la confusion entre les deux types de lésions est encore entretenue pendant de nombreuses années.

2°) Plus récente est la publication de Biberstein et Jessner, qui rapportent en 1956, un cas d'anévrisme cirsoïde du visage.

Il s'agissait d'une lésion acquise, apparue quelques années auparavant chez un adulte de sexe masculin.

a) L'aspect clinique, était celui d'un nodule siégeant au visage, de la taille d'une lentille, de couleur rouge brun.

Le fait particulier de cette lésion était sa tendance hémostatique spontanée : en effet un traumatisme superficiel entraînait une petite hémorragie rapidement tarie.

Mais la couleur de la lésion ne suggérait aucune participation vasculaire, et le diagnostic clinique évoqué fut celui de naevus pigmentaire tardif.

b) L'étude histologique.

A montré que la lésion était située à l'intérieur de la peau, assez superficiellement, atteignant presque le corps papillaire.

Elle était composée de vaisseaux sanguins, à parois épaissies, avec, de l'intérieur vers l'extérieur, une seule assise de cellules endothéliales, parfois séparées de la couche suivante, elle-même composée de cellules fusiformes, nucléées, nombreuses et circulaires. L'ensemble étant entouré par un anneau épais de fibres élastiques.

La constatation de tels vaisseaux, à parois épaissies, n'est pas habituelle dans le derme moyen et superficiel.

Ils semblent devoir être interprétés comme une artérialisation des petits vaisseaux, et apparemment développés dans les endroits les plus superficiels à partir des capillaires.

Dans quelques endroits, notamment au centre de la tumeur, ces Auteurs décrivent des aspects lésionnels précédemment signalés par l'Ecole Allemande : prolifération des parois vasculaires à l'intérieur de la lumière, la rétrécissant, allant même parfois jusqu'à l'occlusion.

Ces proliférations sont composées des mêmes éléments cellulaires nucléés que la paroi vasculaire, mais leur agencement est désordonné et ils tendent à se former en spirilles.

Quant à la participation veineuse elle n'est nullement signalée.

c) Diagnostic différentiel.

Cela étant, les Auteurs s'accordent pour constater que cet aspect histologique n'est nullement spécifique, et peut être simulé par la prolifération endothéliale d'un angiome artériel.

Certains éléments plaideraient en faveur de l'angiome artériel :

- la présence d'une néo-prolifération vasculaire avec un endothélium épaissi,
- la formation d'un syncytium rétifforme.
- la présence de cellules fusiformes à cytoplasme abondant.

Mais une telle évidence est très difficile à démontrer.

d) Nosologie.

Deux faits sont à considérer : pour certains, l'anévrisme cirsoïde reconnaît une origine traumatique; pour d'autres, il représenterait parfois l'évolution d'un angiome tubéreux, soit, évolution spontanée, soit complication d'un traumatisme de l'angiome.

3) Conceptions actuelles de l'anévrisme cirsoïde.

Il semble bien, d'après les travaux récents, que les différents Auteurs s'accordent à considérer actuellement les anévrysmes cirsoïdes comme des fistules artério-veineuses congénitales (Caby, Leriche).

L'anévrisme cirsoïde siège électivement au cuir chevelu, à la face, aux mains. Il réalise l'aspect d'une tumeur particulière, bosselée, battante, réductible. On peut même constater à la palpation l'existence d'un thrill et d'un souffle à l'auscultation. Le fait anatomique majeur serait la communication directe des artères et des veines réalisant une sorte d'anévrisme artério-veineux (Dufourmentel). L'évolution en est grave, sans tendance à la régression spontanée, avec retentissement vasculaire à la longue.

Ceci est d'ailleurs confirmé par le travail très complet de Paolini et Zolfanelli à propos d'une observation d'anévrisme cirsoïde des doigts (1969).

Ils considèrent que ces altérations vasculaires, constituées d'un noeud de vaisseaux dilatés et tortueux, richement anastomosés entre eux, et au niveau desquels s'observe un shunt artério-veineux, proviennent d'une erreur de développement au cours de la différenciation du système vasculaire.

On peut considérer actuellement que ces lésions entrent dans le chapitre des fistules artério-veineuses congénitales, dites localisées, distinctes des formes diffuses par leur moindre extension.

Jusqu'à ces dernières années on attribuait en général aux anévrysmes cirsoïdes une étiologie traumatique. Mais dans un nombre de plus en plus important de cas, la nature congénitale de la fistule artério-veineuse a été prise en considération.

Récemment ces types de malformations ont fait l'objet d'observations bien documentées :

A) Généralités.

- Cliniquement :

les lésions siègent avec préférence au niveau des membres et par ordre de fréquence, pour Martin et Col., au genou, à la hanche, au coude et au poignet. Mais les formations du type de l'anévrysme cirsoïde proprement dit seraient beaucoup plus fréquentes au niveau du cuir chevelu et des mains. L'aspect typique de la lésion peut se manifester avec le temps, quand des facteurs de nature mécanique, hémodynamique et endocrinienne se conjuguent, conférant un caractère angiectasique.

- Macroscopiquement :

La lésion est constituée d'une petite masse de forme irrégulière, composée de vaisseaux intriqués, dilatés et tortueux, qui, à la coupe, révèlent des lacunes vasculaires, de dimensions variables, circonscrites par du tissu conjonctif.

- Histologiquement :

On relève un amas de veines, d'artères et de capillaires, communiquant entre eux avec une structure pariétale plus ou moins profondément modifiée. On peut aussi noter des formations angiomateuses, hyperplasiques.

B) Signes cliniques.

Dans la forme de la fistule artério-veineuse congénitale localisée, le calibre de la communication et l'importance du shunt sont réduits, et dans les localisations digitales la symptomatologie clinique peut être très atténuée voire même latente.

- Subjectivement :

Le patient peut être averti, dans le segment de membre atteint, par une sensation de pesanteur et de tension ou de pulsations douloureuses, voire de crises douloureuses plus violentes, ayant le caractère de la douleur ischémique du syndrome de Raynaud.

- Objectivement :

On peut observer la présence d'une tuméfaction battante, parfois à la surface irrégulière, qui reflète les anomalies vasculaires profondes.

- la lésion peut être recouverte d'une peau d'aspect normal ou légèrement plus chaude que les zones voisines, avec hyperhidrose.

- La palpation peut permettre de révéler, si la fistule est large, un frémissement ; l'auscultation, un souffle de timbre rude.

- Au niveau du segment distal, la fistule peut révéler des signes d'ischémie, une dilatation veineuse superficielle, avec oedème cutané, en rapport avec une augmentation de la pression veineuse.

- Il peut même exister un accroissement du cartilage pouvant conduire à un allongement de la phalange intéressée.

- A un stade plus avancé, on peut noter des altérations dystrophiques des tissus superficiels et profonds avec ulcérations et nécroses.

- Les signes généraux, d'ordre cardio-vasculaire, caractéristiques d'une fistule plus volumineuse, manquent toujours dans cette forme digitale.

C) Examens complémentaires.

Le diagnostic clinique est confirmé par les explorations instrumentales qui permettent, dans la majorité des cas, d'éliminer les lésions douteuses.

a) Augmentation de la pression partielle PO 2 du sang veineux proximal à la fistule.

b) Méthodes rhéographiques, pléthysmographiques qui montrent une augmentation du flux sanguin dans le segment intéressé.

c) L'artériographie rend compte du siège précis de la fistule, de la nature et de l'importance de la lésion. Elle fournit des signes directs et indirects.

- les signes directs :

Objectivent la communication artério-veineuse. Mais ces signes peuvent manquer lorsque la communication est injectée trop rapidement, échappant à la visualisation de l'artériographie.

- les signes indirects :

peuvent être placés schématiquement en 4 points :

I- dilatation des artères afférentes à la fistule.

- 2- Manque de remplissage normal des artérioles efférentes.
- 3- Accumulation du produit de contraste dans la région de la fistule.
- 4- Remplissage anormalement rapide des veines afférentes.

L'artériographie d'un anévrysme cirsoïde révèle un foyer de fistules avec intense circulation anastomotique. On observe des branches artérielles dilatées et allongées associées à un réseau artériel de type collatéral. Le groupe veineux qui constitue aussi le foyer de la fistule peut avoir un aspect si complexe qu'il est impossible d'individualiser exactement les nombreuses branches qui la composent.

Presque toujours, le produit de contraste suivant le courant sanguin diverge subitement vers l'anastomose, et on observe un retard et une réduction de l'opacification des troncs artériels distaux et des collatérales de la fistule.

Traitement.

La cure de la fistule artério-veineuse circonscrite des doigts est essentiellement chirurgicale.

Mais il existe d'autres thérapeutiques non sanglantes.

- physique (Roëntgenthérapie, curiethérapie, cryothérapie avec la neige carbonique). Ces méthodes sont peu utilisées.
- la thérapeutique sclérosante, ou un bandage élastique, sont utilisés comme méthode complémentaire ou palliative.

Compte tenu de l'accès chirurgical facile de la localisation digitale, la thérapeutique sanglante peut être retenue électivement parce qu'elle est la seule qui, lorsqu'elle est correctement pratiquée, assure une complète guérison, mettant ainsi le patient à l'abri d'éventuelles récurrences.

-:-:-

OBSERVATIONS CLINIQUES

Le but essentiel de notre thèse sera, à la lumière de 10 observations nouvelles que nous devons à l'obligeance de nos Maîtres le Professeur DEGOS, le Professeur Agrégé CIVATTE et du Professeur DUFOURMENTEL, de mettre l'accent sur un certain nombre d'éléments.

Voici 10 observations :

OBS. N° I.-

Madame L... âgée de 36 ans, consulte en 1959 dans le Service du Professeur DEGOS pour une lésion nodulaire du front. Il s'agissait d'un nodule apparu 3 ans auparavant environ, Nodule sous-cutané, ferme, soulevant une peau de couleur normale, de 10 mm. de diamètre, hémisphérique, en dôme, siégeant au niveau du front.

La malade consulte du fait du caractère récemment hémorragique de la lésion.

Les diagnostics cliniques soulevés ont été ceux de :

- Naevus.
- Molluscum pendulum.
- Kyste hémorragique.

Après biopsie, exérèse au bistouri électrique, l'examen histologique révéla :

La tumeur est de type vasculaire. Elle est formée en effet par un certain nombre de cavités vasculaires remplies de sang laqué. Quelques unes de ces cavités sont de type capillaire, d'autres ont une paroi musculaire, soit simplement ébauchée, soit très différenciée.

L'image est celle d'un angiome en voie d'artérialisation. En profondeur, on voit d'assez gros vaisseaux à parois musculaires épaissies, qui semblent constituer le pédicule de cette lésion.

On ne voit aucune prolifération cellulaire qui pourrait orienter vers une tumeur glomique.

OBS. N° 2.-

Monsieur C... 39 ans, consulte en 1964 pour un angiome tubéreux, acquis, mais datant de nombreuses années. Le malade est amené à consulter car la lésion s'est étendue depuis un an.

A l'examen clinique, cet angiome siège sous la queue du sourcil gauche ; il est de teinte rouge-violacé, d'environ 6 mm. de diamètre, extrêmement ferme à la palpation.

Le diagnostic clinique évoqué est celui d'angiofibrome probable.

Après section, au bistouri électrique de la lésion, suivie de la ligature d'une grosse artériole, l'examen histologique montra :

L'épiderme est soulevé par une prolifération vasculaire modérée, composée de petites artérioles de taille, de forme, d'épaisseur différentes. Certains vaisseaux contiennent du sang, d'autres non.

Au centre, se trouve un vaisseau plus volumineux, siège d'une thrombose récente, avec une réaction fibreuse, et des mottes de pigment ferrique autour. La lésion s'étend jusque dans le derme profond.

Infiltrat modéré, lymphohistiocytaire avec quelques polynucléaires neutrophiles.

Il s'agit donc d'un angiome artériel thrombosé.

La coloration à l'orcéine a montré la présence de fibres élastiques dans les parois vasculaires. (Fig. I)

OBS. N° 3.-

Madame S... âgée de 65 ans, consulte à la clinique des maladies cutanées et syphilitiques du Professeur DEGOS, à l'Hôpital St-Louis, en 1965, pour une lésion noire du pouce droit.

La lésion a débuté par une rougeur sous-unguéale, sans antécédent traumatique notable, au niveau du pouce droit. Puis en quelques mois, l'ongle se soulève et se fissure.

A l'examen, on note que la base et la moitié externe de l'ongle sont soulevées en prisme avec fissuration au niveau de l'arête supérieure. La lésion est de coloration brun noir et sertie d'un liseré bleuâtre périfissuraire ; un peu sensible à la pression.

Pas d'adénopathie satellite palpable. (Fig.2)

Le diagnostic posé est celui d'une tumeur de la matrice unguéale du pouce droit, qui est probablement un mélanome malin.



Mise en évidence des fibres élastiques par la coloratio



Tumeur de la matrice unguéale du pouce droit = Angiome
artériel.(Fig. 2)



Après ablation-exérèse de l'ongle, en milieu chirurgical, l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire permet de redresser le diagnostic, en voici le compte rendu :

L'image n'est pas celle d'une prolifération cellulaire naevique, mais d'une prolifération angiomateuse.

Ce n'est pas non plus l'aspect d'une tumeur glomique, mais celui d'une prolifération de vaisseaux à parois généralement artérielles parce que musculaires.

Les vaisseaux sont de grande taille, à parois très épaissies, à lumière droite, presque linéaire.

Dans le stroma, il existe un infiltrat inflammatoire modéré lymphohistiocytaire. En certains endroits, le stroma de cet angiome artériel est le siège de phénomènes inflammatoires non spécifiques.

On ne voit aucun signe suspect de malignité.

OBS. N° 4.-

Monsieur A... âgé de 18 ans, consulte en 1969, dans le service du Professeur DUFOURMENTEL à l'Hôpital St-Louis, pour un angiome hypertrophique de la lèvre inférieure dont le malade est porteur depuis la naissance. Cette lésion s'accompagne d'un angiome plan, étalé en nappe sur la joue droite, la tempe, la paupière supérieure droite, elle s'étend également au menton, au cou, où elle prédomine à droite.

Il existe par ailleurs d'autres lésions angiomateuses des membres.

Le diagnostic clinique est celui d'angiome hypertrophique de la lèvre inférieure.

L'intervention consiste en une résection modelante de la lésion.

A noter une certaine tendance auto-hémostatique.

L'étude histologique de la pièce, révèle que l'angiome est de type artériel. L'examen met en évidence une prolifération vasculaire abondante, occupant toute la hauteur du derme, jusqu'à l'hypoderme. Elle est composée de vaisseaux de forme, de taille et d'épaisseur variables. La lumière de ces vaisseaux est rétrécie par endroits, élargie à d'autres et gorgée de sang.

On note de rares capillaires. Les parois vasculaires et le stroma sont le siège d'un discret infiltrat lymphohistiocytaire.

Aucun signe suspect de malignité. (voir fig. 3 et 4).

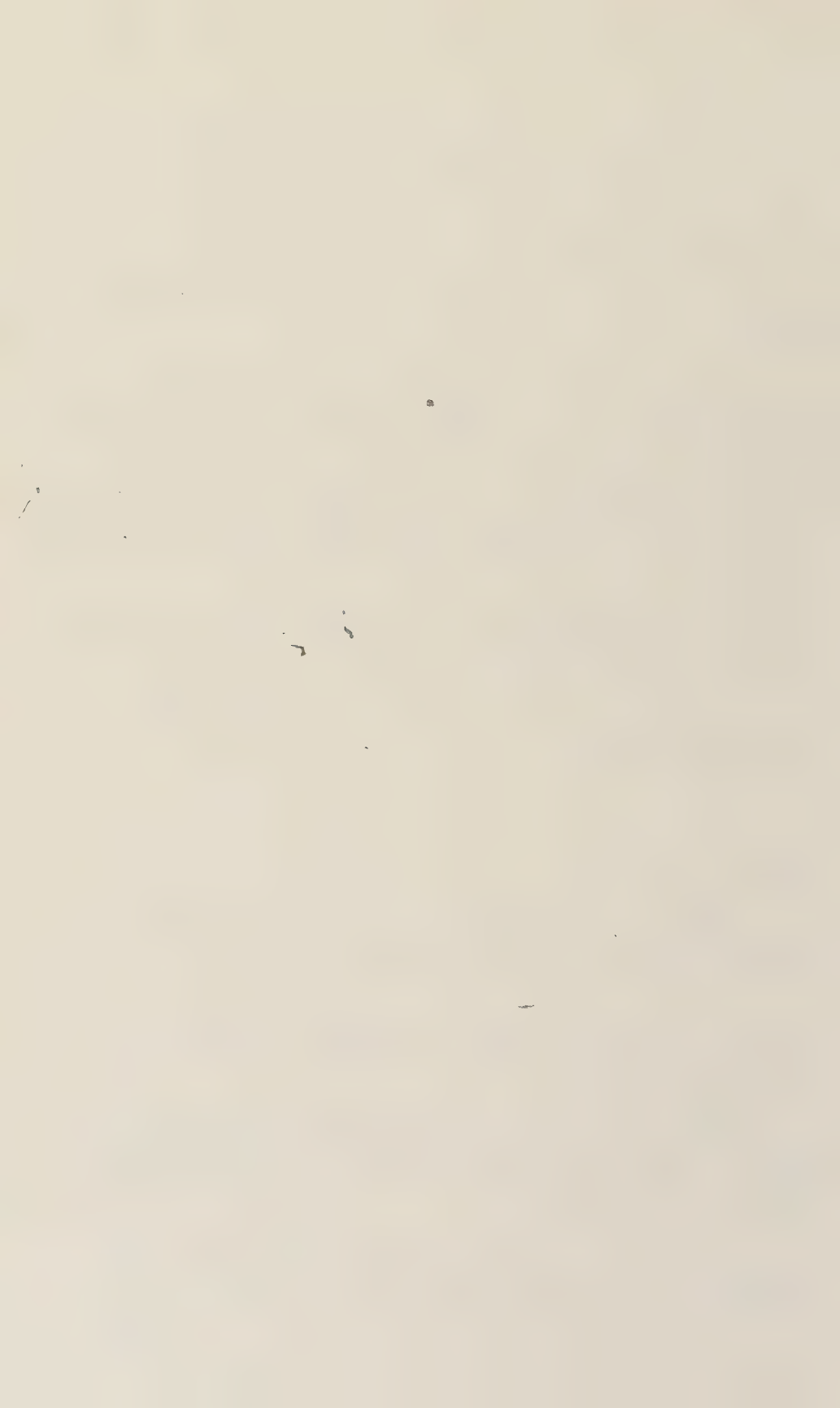
OBS. N° 5.-

Monsieur M... âgé de 57 ans, consulte au mois de Juin 1969 dans le Service du Professeur DEGOS, pour un nodule au menton.

Le début de la lésion remonte à près de 3 ans par un petit élément nodulaire rosé, de 5 à 6 mm. de diamètre.

A la suite d'un traumatisme minime, tel un coup de rasoir malencontreux, le malade signale que la lésion est le siège d'un saignement, mais rapidement tari.

Peu à peu la lésion s'infiltré, subit des poussées, suivies de régressions, mais sans disparition de l'élément.





Angiome artériel, faible grossissement.

(Fig. 3)



Angiome artériel, fort grossissement. Noter l'épaississement considérable des parois vasculaires. (Fig. 4)

L'interrogatoire ne retrouve pas la notion de tâche brune préexistante.

A l'examen, il s'agit d'une lésion nodulaire érythémateuse, non indurée, à bordure finement perlée, siégeant à la partie gauche du menton. La teinte érythémateuse disparaît partiellement à la vitropression.

L'examen relève par ailleurs la présence d'un cuir chevelu capillaire au niveau du thorax, dans la région sus mammaire, des bras, du dos, sans arcade baso-thoracique.

A signaler la présence d'angiomes stellaires.

Le diagnostic clinique soulevé est celui d'épithélioma baso-cellulaire particulier par son caractère angiomateux.

Après biopsie-exérèse de la lésion, au bistouri électrique, l'examen histologique met en évidence, dans le derme, une prolifération vasculaire. Celle-ci est formée de vaisseaux gorgés de sang à parois musculaires épaissies. Autour de cette prolifération vasculaire on note un infiltrat inflammatoire modéré, formé d'éléments lymphohistiocytaires.

Il n'existe aucune prolifération épithéliomateuse, aucun indice histologique de malignité.

Conclusion: Angiome artériel.

OBS. N° 6.-

Monsieur R... âgé de 21 ans, consulte dans le service du Professeur DUFOURMENTEL, pour un vaste angiome plan de la joue droite, du menton, de la partie droite du cou avec aspect émiétté, débordant à gauche de la ligne médiane, dont le malade est porteur depuis l'enfance, et qui s'accompagne d'un angiome hypertrophique de la lèvre inférieure. (voir fig. 5)



Angiome hypertrophique de la lèvre inférieure avec
angiome plan hémifacial. (Fig. 5)

Le diagnostic clinique est celui d'angiome plan diffus avec angiome hypertrophique de la lèvre inférieure.

L'intervention consiste en une résection cunéiforme de l'angiome de la lèvre inférieure.

La lésion histologique de la pièce opératoire est représentée par une prolifération de vaisseaux qui sont, soit : de type capillaire, soit de type artériel.

Ces vaisseaux occupent presque tout le derme visible. La topographie des capillaires est plus superficielle. La plupart des vaisseaux sont vides de sang. Certains seulement contiennent des hématies. En profondeur, on voit des vaisseaux plus volumineux qui constituent le pédicule vasculaire de cette angiome artériel.

Réaction inflammatoire du stroma modérée, formée de quelques lymphocytes, histiocytes et plasmocytes.

OBS. N° 7.-

Madame E... âgée de 47 ans, consulte en ville en 1968 pour un angiome de l'aile du nez.

Depuis plusieurs années, la malade est porteuse d'une petite tache angiomateuse de la face latérale gauche du nez.

Cette lésion subit une légère poussée au moment des règles, qui se traduit par une accentuation de la couleur et une légère sensibilité.

Puis en quelques mois, sans cause apparente décelable, l'angiome s'étend, s'infiltré, devient douloureux.

- 5 à 6 séances de neige carbonique suppriment les phénomènes douloureux mais, ne bloquent pas l'extension de la lésion.

- 2séances d'électrocoagulation, une injection sclérosante, sont sans effet et la malade est adressée en chirurgie dans le Service du Docteur DUFOURMENTEL.

A l'examen, en Novembre 1969, l'aspect de la lésion est celui d'un angiome siégeant à la partie moyenne de la pyramide nasale, débordant sur la face latérale gauche. Ses dimensions sont d'environ 3 cms. sur 2.

A signaler un petit angiome de la queue du sourcil gauche.

Le diagnostic clinique est celui d'angiome tubéreux du nez, dont on pratique l'exérèse chirurgicalement.

A noter, dans les suites opératoires, la réapparition partielle de l'angiome dans les 6 mois suivant l'intervention.

L'examen histologique de la pièce opératoire met en évidence dans l'hypoderme, des cavités vasculaires entourées d'une paroi de type artériel.

De rares infiltrats inflammatoires sont notés par place.

Aucun indice histologique de malignité.

Conclusion : Angiome artériel.

OBS. N° 8.-

Monsieur P... âgé de 59 ans, consulte, dans le Service du Professeur DEGOS, en 1970, pour une lésion nodulaire, de 10 à 12 mm. de diamètre, de couleur brun violacé, ferme, siégeant au niveau de la joue droite et ayant été récemment traumatisée : la lésion est devenue un peu plus foncée, légèrement sensible et elle tend à s'infiltrer.

Le diagnostic clinique évoqué est celui de naevus irrité.

Après biopsie exérèse large au bistouri électrique, l'examen histologique révéla :

une prolifération vasculaire intradermique, formée de très gros vaisseaux à parois artérielles, entourés d'un certain nombre de capillaires dilatés et gorgés de sang.

Il n'existe aucun indice histologique de malignité, aucune prolifération cellulaire naevique.

L'image histologique est donc celle d'un angiome artériel entièrement extirpé.

OBS. N° 9.-

Mademoiselle A... est venue consulter en 1967, à l'âge de 18 ans, dans le Service du Professeur DEGOS, pour un angiome stellaire. Appareue quelques années auparavant, la lésion siégeait au niveau de l'arête nasale.

Elle a récidivé après de multiples séances d'électrocoagulation et la patiente note l'extension progressive de la lésion malgré 5 séances de neige carbonique.

En 1970 l'aspect de la lésion s'est considérablement modifié par rapport aux examens précédents : il s'agit alors d'une lésion tubéro-nodulaire, ferme, rouge, bien limitée.

Le diagnostic clinique porté est celui d'angiome stellaire remanié.

Une biopsie exérèse est pratiquée au bistouri électrique. (Voir fig. 6)



Angiome stellaire remanié.
Aspect histologique d'angiome artériel. (Fig. 6)

L'examen anatomopathologique de la lésion montre :

- dans le derme moyen et superficiel des vaisseaux de petites dimensions de type tout à fait artériel et formant presque un petit angiome. Il est anormal de trouver des vaisseaux de ce type aussi haut dans le derme car ils siègent jusque sous le corps papillaire.

- dans le derme profond on note la présence d'assez grosses artérioles, à parois musculaires très épaissies, semblant constituer le pédicule de la lésion.

On ne note pas de prolifération cellulaire naevique.

OBS. N° 10.-

Mademoiselle D... âgée de 14 ans, consulte en Avril 1970 dans le Service du Professeur DEGOS, pour un grand angiome plan facial, bilatéral, dont elle est porteuse dès la naissance.

Cet angiome s'accompagne d'un angiome hypertrophique diffus de la lèvre inférieure.

L'intervention chirurgicale consiste en une réduction de la lèvre inférieure par résection cunéiforme "en tranche de melon".

L'examen histologique de la pièce opératoire montre que l'angiome est surtout de type artériel, il est principalement superficiel, mais atteint le derme moyen et profond. Son ablation en a été totale.

TABLEAU CLINIQUE

<u>Sexe</u>	<u>Age</u>	<u>Localisation clinique</u>	<u>Angiome Plan antérieur</u>
	36 ans	front	0
	39 -	joue	
	65 -	Matrice unguéale pouce droit	oui, joue
	18 -	lèvre inférieure	oui, joue
	57 -	menton	0
	21 -	lèvre inférieure	oui, joue
	47 -	aile du nez	oui, nez
	59 -	joue droite	0
	21 -	arête nasale	angiome stellaire
	14 -	lèvre inférieure	oui, facial bilatéral

<u>Diagnostic clinique posé.</u>	<u>Intervention. Evolution.</u>
Naevus, Molluscum pendulum, kyste hémorragique.	Exérèse au bistouri élec- trique.
Angiome fibreux.	Ablation au bistouri, ligature d'une grosse arté- riole.
Mélanome malin.	Exérèse chirurgicale.
Angiome hypertrophique.	Exérèse chirurgicale.
Baso, particulier par son caractère angiomateux.	Exérèse au bistouri élec- trique.
Angiome de la lèvre infé- rieure.	Exérèse chirurgicale.
Angiome caverneux du nez.	Exérèse chirurgicale. Récidive.
Naevus irrité.	Exérèse au bistouri élec- trique.
Angiome stellaire.	Exérèse au bistouri élec- trique
Angiome hypertrophique.	Exérèse chirurgicale.

DISCUSSION DES OBSERVATIONS.

A la lumière de ces observations, il semble que l'on puisse différencier trois ordres de faits :

- L'angiome artériel isolé "pseudo-tumoral".
- L'anévrisme cirsoïde.
- Les angiomes "artérialisés".

A - L'ANGIOME ARTERIEL ISOLE PSEUDO-TUMORAL.

Semble être une individualité clinique souvent méconnue au profit d'autres lésions et dont le diagnostic n'est le plus souvent porté que sur l'examen histologique.

Néanmoins, il s'agit d'une lésion particulière par :

1) sa date d'apparition.

Tardive, à l'âge adulte, respectivement
chez nos malades à : 33 ans
54 ans
59 ans
64 ans.

2) l'absence d'électivité de sexe (2 hommes- 2 femmes).

3) sa topographie :

- dans 3 de nos cas, la lésion siégeait au niveau de la tête (front, menton, joues).
- dans un cas, à la main (ongle du pouce droit).

- 4) l'aspect de la lésion :
est extrêmement trompeur, celle-ci se présentant souvent sous forme d'une tumeur pigmentée non vasculaire, ayant fait évoquer dans 3 cas le diagnostic clinique de : naevus, naevus irrité, voire même de mélanome malin. La vitro-pression ne permettait pas de soupçonner une participation vasculaire sauf pour l'un de nos patients, où l'on attirait l'attention sur le caractère angiomateux de la lésion et où le diagnostic porté fut celui "d'épithélioma baso-cellulaire".
- 5) l'histologie typique.
D'angiome artériel, contraste avec la pauvreté de la symptomatologie clinique et a permis de redresser le diagnostic, en montrant la structure artérielle des parois vasculaires de ces angiomes dont l'aspect clinique est si peu évocateur.
- 6) la cure de cette lésion :
c'est essentiellement l'exérèse large au bistouri électrique. Le pronostic ultérieur en est favorable. On ne signale pas de récidence.

B - L'ANEVRYSME CIRSOÏDE.

Longtemps confondu avec l'angiome artériel, nous avons vu que des lésions d'aspect identique avaient été décrites tour à tour sous l'un ou l'autre vocable; il semble que l'on puisse différencier aujourd'hui ces 2 types de lésions par certains caractères.

- I) Topographiques.
L'anévrisme cirsoïde peut siéger au visage, mais plus fréquemment aux extrémités des membres (doigts).

2) Morphologiques.

La lésion est représentée par une petite tumeur sous-cutanée, plus ou moins saillante, sous une peau de couleur normale ou rouge violacé.

Mais c'est une tuméfaction battante, donnant à la palpation l'impression "d'un amas de vers de terre grouillants (Degos). On peut parfois noter l'existence d'un thrill et d'un souffle témoignant du caractère artériel de la tumeur. La constatation d'une telle lésion impose :

- 3) une exploration vasculaire complète, avec artériographie qui objectivera les communications pathologiques, correspondant à une fistule artério-veineuse.

4) L'évolution.

L'évolutivité de l'anévrisme cirsoïde est beaucoup plus importante que celle de l'angiome artériel. La lésion peut déterminer des troubles fonctionnels avec retentissement circulatoire, et nécessite une cure chirurgicale totale qui ne met pas toujours la malade à l'abri des récives.

5) Pathogénie.

Bon nombre d'Auteurs s'accordent aujourd'hui pour considérer l'anévrisme cirsoïde comme une fistule artério-veineuse congénitale.

On peut rapporter à ce propos l'observation de Stewart et Lauret (communication à Toulouse en mai 1970 - à paraître).

- a) L'histoire de la patiente était la suivante :

Madame T... âgée de 39 ans, consulte pour la première fois, dans le service du professeur Stewart à Rouen, pour une tuméfaction de la pulpe de l'index gauche ; il s'agit d'une lésion d'aspect rouge violacé, nettement vascularisée.

Plusieurs diagnostics sont évoqués

- Granulome à corps étranger (la patiente manipule de la limaille de fer).
- Angiome kaposiforme.
- Kaposi tumoral à début très atypique.

La malade est revue quelques semaines plus tard pour biopsie.

L'aspect s'est alors considérablement modifié : la tumeur est plus étendue, plus saillante, elle s'accompagne de signes artériels nets, en effet elle est devenue battante et douloureuse avec thrill et souffle.

b) Une artériographie est alors pratiquée (Professeur Ag.CORMIER) qui montre, après opacification de l'artère radiale :

- une collatérale interne de l'index, d'un calibre triple de la normale,
- une collatérale externe, augmentée également de volume,
- on ne note pas de passage veineux précoce, mais cependant une opacification nuageuse au plan artériolo-capillaire avec ensuite une image de l'angiome sous forme de peloton siégeant électivement au niveau de la pulpe de l'index, et au niveau de la 2ème phalange le long des quadriges collatéraux.

Cette artériographie est donc en faveur d'un hémangiome complet avec persistance de stade pléxiforme.

c) L'exérèse chirurgicale est faite sous garrot pneumatique (compte-rendu opératoire Prof. Ar. CORMIER)

Incision latérale commençant au niveau de la pulpe, se recourbant au niveau du pli palmaire inférieur. Dissection de la peau, repérage des 2 nerfs collatéraux; l'artère collatérale interne est volumineuse, on la lie à la base de l'index, ainsi que la veine, on remonte la dissection

en direction de la pulpe et l'on enlève en monobloc le tissu angiomateux qui est peu important et adhérent au derme. On excise ainsi la pulpe de l'index quasi complètement, et l'on poursuit également les pelotons angiomateux du quadrigé collatéral externe, au niveau de la 2ème phalange.

A l'ablation du garrot pneumatique, l'hémostase est satisfaisante.

- d) L'examen histologique de la pièce opératoire montre (Docteur DIEBOLD) :

La lésion est constituée par un petit nodule, fait d'un tissu fibreux, entourant de nombreux petits vaisseaux étroitement intriqués avec des glandes sudoripares. Ces formations vasculaires comportent une paroi de type veinulaire. Il n'existe ni hyperhémie, ni artériole à coussinet.

Au contact du nodule, on observe une veine un peu plus volumineuse dont l'intima est épaissie et dans laquelle se jette une veine de plus petit calibre. Au niveau de cette confluence veineuse, on note un coussinet intimal fait de cellules d'allure épithélioïdes et, d'autre part, une zone d'artérialisation avec apparition d'une limitante, élastique, interne, dans un territoire très localisé.

On ne peut qu'évoquer une lésion malformative, difficile à classer, représentée par un peloton veinulaire, intriqué avec des glandes sudorales et se drainant dans une veine présentant une artérialisation partielle, mais sans témoin histologique d'une communication artério-veineuse.

Ultérieurement, grâce à une étude plus précise, par coupes sériées du bloc, la réalité des communications artério-veineuses a été confirmée.

e) Evolution.

Après une évolution en apparence favorable de 4 mois, on assiste à une récurrence, d'abord insidieuse, puis très nette au niveau de la pulpe de l'index.

Une nouvelle artériographie a été demandée.

Ainsi cette observation met l'accent sur :

- le caractère topographique de la lésion qui siège aux extrémités des membres.
- son aspect morphologique mise en évidence cliniquement du caractère vasculaire net de la lésion avec thrill et souffle.
- la visualisation à l'artériographie des communications artério-veineuses, confirmées par l'histologie.
- le pronostic réservé de cette lésion, compte-tenu des récurrences possibles, même après exérèse chirurgicale large.

C - LES ANGIOMES ARTERIALISES.

I) Les Angiomes mixtes.

Trois de nos patients étaient porteurs de vastes angiomes plans faciaux diffus, apparus dès l'enfance et associant des angiomes sous-cutanés hypertrophiques de la lèvre motivant les consultations.

Ces angiomes hypertrophiques se voient chez des sujets jeunes : les malades ont consulté respectivement, à 14 ans, 18 ans, 21 ans.

Ils sont particuliers par :

- a) leur topographie à la lèvre (inférieure dans les 3 cas).
- b) leur caractère hypertrophique.

- c) l'absence de signes cliniques artériels nets.
- d) mais une certaine tendance hémostatique spontanée notée par l'un de nos patients.
- e) la cure en est chirurgicale et l'on doit noter le caractère favorable des suites opératoires et du pronostic ultérieur.
- f) l'histologie :
 - dans 2 observations, la structure vasculaire est strictement artérielle.
 - mais à propos de l'observation n°6 il faut noter la coexistence d'une prolifération vasculaire de type à la fois artériel et capillaire.Cette participation capillaire, dans la formation de l'angiome artériel, a déjà été soulignée par Masson. En effet, l'angiome artériel ou racémeux "embrasse non seulement une artère avec toutes ses branches, mais encore les capillaires qui en dépendent et dont les parois s'artérialisent".

Ce fait semble intéressant, car si l'on ne peut prouver actuellement, le mécanisme exact de la formation de l'angiome artériel, on peut soulever l'hypothèse, dans certains cas, de l'artérialisation d'un angiome capillaire.

Nous avons retrouvé cette dualité, capillaire et artérielle, dans une autre observation (N°I) où l'image histologique est celle d'un angiome capillaire en voie d'artérialisation.

On peut rapprocher de ces angiomes hyperrophiques l'observation de Préaux et Mascaro concernant un cas "d'angiome tubéreux auto-hémorragique".

- Le malade, âgé de 22 ans, signalait l'apparition sur une vaste nappe angiomateuse du visage, datant de l'enfance, de formations pseudo-tumorales, apparues depuis un an. Le patient précisait qu'à la suite d'un traumatisme le saignement était minime et vite arrêté.

- L'histologie de la pièce opératoire montrait la présence dans toute la hauteur du derme "de gros vaisseaux, à parois énormément épaissies et formées de faisceaux fibrillaires à disposition circulaire".

2) Les Angiomes tubéreux acquis.

Telle l'observation de cette malade porteuse d'un angiome tubéreux depuis de nombreuses années (Obs. n° 7) :

- cliniquement, à son stade initial la lésion revêtait l'aspect d'un petit angiome plan. Elle ne devint saillante qu'après plusieurs semaines d'évolution subissant des poussées, s'accompagnant de phénomènes douloureux, et fut rebelle aux diverses thérapeutiques employées. L'exérèse chirurgicale est d'ailleurs suivie, dans les 6 mois, d'une reprise partielle de l'angiome.
- histologiquement :
on peut considérer qu'il s'agit de l'artérialisation d'un angiome caverneux dont les cavités vasculaires dilatées présentent une paroi musculaire particulièrement épaissie, réalisant "un angiome artéroïde" (Degos). Cette dénomination avait d'ailleurs été employée par Duperrat qui signalait sur certaines coupes la présence "de curieuses fibres musculaires lisses indépendantes et d'un épais manchon leiomyomateux" cernant chaque lumière vasculaire.

3) Les Angiomes stellaires.

Il s'agit d'une lésion extrêmement banale qui n'est que rarement biopsée, d'où l'intérêt de notre observation N° 9 :

- Cet angiome stellaire de l'arête nasale ne présentait, aux premiers examens, aucun caractère clinique particulier, et il n'était pas pulsatile.
- Par contre, l'évolution fut extrêmement capricieuse la lésion a récidivé de nombreuses fois, rebelle aux diverses thérapeutiques. (multiples séances de cryothérapie, coagulations itératives)
- L'exérèse au bistouri électrique a donc porté sur une lésion considérablement remaniée n'évoquant plus guère un angiome stellaire.
- L'histologie de la pièce révéla la structure artérielle de cet angiome.

Nous pouvons rapporter, à propos de cette observation, la description histologique de Bean. Il décrit en effet, à côté de la forme habituelle, où "une artériole centrale issue de la profondeur s'ouvre dans une ampoule sous épidermique, dont l'endothélium est soutenu par quelques fibres musculaires lisses", un aspect un peu particulier d'angiome stellaire où la lésion est constituée par "un peloton artériel dont l'artériole centrale et ses branches ont des parois considérablement épaissies à mesure que l'on se rapproche de la surface".

Donc si les angiomes stellaires, présentent habituellement une composante artérielle, ils peuvent dans de très rares cas, prendre un volume anormalement important et présenter une paroi très épaissie à structure artérielle, telle notre observation.

DIAGNOSTIC DIFFERENCIEL

Il se pose, d'une part, avec des lésions non vasculaires : épithélioma baso-cellulaire, et les tumeurs naeviques pigmentaires et, d'autre part, avec des tumeurs vasculaires : tumeurs glomiques, angioleiomyomes, avec lesquelles il peut d'ailleurs exister des faits de passage.

A - LES LESIONS NON VASCULAIRES.

Le diagnostic, en fait, ne se pose qu'à l'étape clinique essentiellement dans le cas d'une tumeur isolée.

- I) avec l'épithélioma baso-cellulaire : il s'agit d'un diagnostic d'exception étant donné la rareté de l'angiome artériel par rapport à la relative fréquence de l'épithélioma baso-cellulaire. En règle d'ailleurs, aucune confusion n'est possible dans la forme classique "perlée", mais on connaît l'extrême polymorphisme clinique de cet épithélioma. C'est surtout dans sa forme saillante, nodulaire, qu'il prête à discussion avec l'angiome artériel et principalement lorsqu'il réalise l'aspect d'un nodule à surface lisse, parcouru de téléangiectasies ou parsemé de taches pigmentaires. Mais il n'y a pas de signes cliniques nets qui permettent de trancher en faveur de l'un ou l'autre diagnostic et c'est l'histologie qui apportera la clef du diagnostic en montrant les aspects caractéristiques de l'angiome artériel.

2) Les tumeurs mélaniques.

Soit naevus pigmentaire, d'apparition tardive, soit mélanome malin unguéal dont on sait la difficulté de distinguer une pigmentation hématique, d'une pigmentation mélanique. La vitropression n'est parfois que d'un faible secours.

Là encore, c'est l'examen histologique de la pièce opératoire qui permettra de réformer le diagnostic en montrant l'absence de cellules naeviques.

B - LES LESIONS VASCULAIRES

Dans ce chapitre, le diagnostic peut se poser à deux étapes, clinique et histologique, essentiellement avec la tumeur glomique et l'angioleiomyome.

I) Cliniquement.

a) La tumeur glomique.

- Elle siège avec prédilection à l'extrémité des doigts, particulièrement au niveau du lit unguéal. Mais on peut l'observer aussi en d'autres endroits : poignets, oreilles.
- En règle unique, mais parfois multiple.
- L'aspect est celui d'une tumeur de la taille d'une lentille, à celle d'une cerise, bien enchâssée dans le derme, ou nettement extériorisée.
- De couleur rose ou bleuâtre.
- De consistance ferme ou dépressible.
- Elle se distingue de l'angiome artériel par l'exquise douleur que provoque une simple pression. La douleur peut même être spontanée, ou accompagnée de poussées congestives déclenchées par le froid ou la chaleur.

b) L'angioléiomyome.

- réalise un nodule,
- habituellement unique,
- siégeant au niveau des membres inférieurs,
- de petite taille, arrondi, bien limité,
- bien distinct de l'angiome artériel, lorsqu'il siège profondément, enchâssé dans l'hypoderme, découvert alors à la palpation.
- Mais le nodule peut être saillant, rose ou rouge brun, et ce sont alors les phénomènes douloureux, spontanés ou provoqués, qui permettent de le distinguer de l'angiome artériel.

En fait le diagnostic se pose surtout à l'étape histologique où les frontières entre ces 3 affections sont moins nettes que cliniquement.

2) Histologiquement.

a) La tumeur glomique.

- Elle se développe aux dépens des petits petits organites neuro-musculo-vasculaires (Glomus de Masson et Canaux de Sucquet) qui font communiquer directement une artériole terminale et une ou plusieurs veinules.
- L'aspect histologique, bien particulier, met en évidence les 3 composantes : vasculaire, nerveuse, musculaire ; il s'agit d'un angio-neuro-myome.
- Mais des aspects un peu différents peuvent être réalisés selon que prédomine l'une ou l'autre prolifération :
 - la prolifération cellulaire peut l'emporter, faite d'éléments clairs, dits : "cellules épithélioïdes" de Masson, correspondant à la composante contractile : c'est la forme compacte ou cellulaire.

- ou bien, le caractère angiopoïétique peut être très marqué, réalisant des cavités vasculaires bien différenciées et bordées de leur endothélium : c'est la forme angiomateuse.

C'est cette forme angiomateuse qui peut être difficile à différencier de l'angiome artériel. On s'attachera alors à mettre en évidence, par des colorations spéciales, le feutrage de fibres nerveuses périvasculaires dont la présence fait toute la distinction avec les angiomes artériels et l'angioléiomyome.

Celà étant, Masson a signalé des faits de passage entre les tumeurs glomiques et les angiomyomes cutanés. Il décrit des lésions constituées de "vaisseaux à tunique musculaire épaissie, de structure artérielle et dans la paroi desquels on trouve çà et là des groupes de cellules épithélioïdes, mais dépourvus de ces riches plexus nerveux qui confèrent aux tumeurs glomiques un cachet si spécial."

b) L'angioléiomyome.

- Il serait constitué aux dépens des fibres musculaires lisses, d'une paroi vasculaire, peut-être veineuse, (Civatte). Le vaisseau intéressé pourrait se voir au sein de la prolifération tumorale qui est encapsulée et comporte seulement quelques fentes vasculaires.
- La composante musculaire est donc prédominante par rapport aux éléments vasculaires.

PATHOGENIE

Est encore imprécise.

A) Si les Anciens Auteurs tendaient à reconnaître une origine congénitale à ces néoformations, il semble que l'on puisse actuellement distinguer :

- d'une part, des lésions acquises, à type d'angiome artériel isolé, apparaissant à l'âge moyen de la vie, sans lésion préexistante.

Leur apparition pourrait dans quelques cas être favorisée par des microtraumatismes répétés.

- d'autre part, des lésions d'artérialisation secondaires à des angiomes profonds, sous cutanés ou tubéreux existant dès la naissance ou apparus dans les premiers mois de la vie.

B) Quant à l'anévrysme cirsoïde proprement dit, les Auteurs semblent considérer dans les travaux récents (Paolini et Stout) qu'il s'agit d'une malformation congénitale réalisant une fistule artério veineuse.

TRAITEMENT

- A) Deux modalités thérapeutiques peuvent être utilisées pour la cure des angiomes artériels cutanés : l'électrocoagulation et la chirurgie.

I) L'électrocoagulation.

Est pratiquée sous anesthésie locale (xylocaïne avec ou sans adrénaline). On procède ensuite à l'ablation en bloc de la lésion à l'électrocoagulation coupante, en passant largement en tissu sain, permettant ainsi l'examen histologique de la pièce. Cette ablation est suivie d'une coagulation soigneuse des bords et du fond de la surface de section.

2) La chirurgie.

L'intervention consiste surtout en résection modelante de vastes angiomes tubéreux et hypertrophiques permettant là encore l'examen anatomopathologique de la pièce enlevée dans son entier.

- B) Le choix du traitement est essentiellement fonction de l'aspect, du siège, et surtout du volume de la lésion.

Ainsi l'on aura recours à l'électrocoagulation en cas de petites lésions pseudo tumorales isolées, et à la chirurgie lorsqu'il s'agit de vastes angiomes tubéreux et hypertrophiques.

CONCLUSIONS

- 1°) Une grande confusion règne dans la littérature en ce qui concerne le chapitre des angiomes artériels. Surtout étudiées par l'Ecole Allemande de la seconde moitié du XIX^e Siècle, ces lésions ont fait l'objet d'assez peu de travaux récents.
- 2°) A la lumière de 10 observations personnelles et de l'étude de cette littérature il semble que l'on puisse actuellement considérer :
- A) L'Angiome artériel isolé pseudo-tumoral :
- constitue une individualité clinique, souvent méconnue au profit d'autres lésions, et dont le diagnostic n'est le plus souvent porté que sur l'examen histologique.
 - particulier par : son apparition chez l'adulte, dans l'âge moyen de la vie (33-64 ans), mais sans prédominance de sexe.
 - sa topographie : il siège sur le visage ou les extrémités des membres.
 - son aspect clinique enfin, très peu évocateur, cette lésion pouvant se présenter sous forme d'une tumeur pigmentée non vasculaire.
 - la découverte, lors de l'examen histologique, d'une structure artérielle sur les lames.
 - le bon pronostic après exérèse chirurgicale.

B) Les Anérysmes cirsoïdes :

- ils correspondent à une fistule artério-veineuse évolutive (et pour certains artério-artérielle) et se reconnaissent par:
- leur siège volontiers aux extrémités des membres.
- leur caractère vasculaire très net : tuméfactions battantes, parfois siège d'un thrill, voire d'un souffle.
- par les données précises que fournit l'artériographie qui visualise les communications pathologiques.
- par le caractère réservé de leur pronostic, les récidives étant possibles même après cure chirurgicale complète.

C) Les Angiomes "artérialisés".

- soit angiomes mixtes : associant un angiome plan et un angiome hypertrophique. Particuliers surtout par leur topographie à la lèvre inférieure et leur tendance à l'hémostase spontanée. Leur traitement est chirurgical et le pronostic en est excellent.
- soit angiomes tubéreux acquis : l'on doit penser à la possibilité d'une artérialisation devant l'apparition de poussées évolutives avec phénomènes douloureux et devant le caractère rebelle aux diverses thérapeutiques proposées pour ces néoformations.

D) Les Angiomes stellaires.

Dont certains peuvent présenter dans de très rares cas, une paroi anormalement épaissie.

3°) Enfin, la discussion du mécanisme exact de formation de ces lésions reste ouverte : le rôle respectif des malformations congénitales et des microtraumatismes répétés sont discutés.

-:-:-

Vu le Président de thèse
Professeur R.DEGOS

Vu le Doyen
J.J. BERNIER

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

BEAN W.B.

The arterial spider and similar lesions of the skin and mucous membranes.
Circulation 8. 117. 1953.

Vascular spiders and realated lesions of the skin.
Springfield III THOMAS 1958.

BIBERSTEIN H.H. and JESSNER M.

A cirsoïd aneurysm in the skin.
Dermatologica 113. 129. 1956.

CABY F.

Essai sur l'étiologie et la pathogénie de l'anévrysme cirsoïde (à propos d'un cas de fistule congénitale artério-veineuse de la main).
Journal de Chirurgie 61. 128. 1945.

CIVATTE J.

Histopathologie cutanée, pages 213...
Flammarion 1967.

DEETZ E.

Über ein Angioma arteriale racemosum im Bereich der Arteria corporis callosi.
Virschows Arch. F. patholog. Anat. U. Physiol. Bd 168. S. 341. 1902.

DEGOS R.

Dermatologie Tome II, pages 767... Flammarion 1970.

DUFOURMENTEL Cl. et MOULY R.

Chirurgie plastique, page 273. Flammarion.
1965.

DUPERRAT B.

Etude clinique et histologique des hémangiomes cutanés.

Annales de chirurgie plastique Déc. 1964
Vol. 9 N° 4 page 267.

EMANUEL C.

Ein Fall von Angioma arteriale racemosum
des Gehirns Deutsch Zeitschr F. Nervenheilk.
Bd. 14. S. 288. 1899.

FROEHLICH

Ein fall von Rankenangioma an der unteren
Extremität.

Inang diss. Breslau. 1902.

GANS O.

Histologie der Hautkrankheiten.

II. 418. Springer Verlag. Berlin 1957.

GOTTRON H.A.

Handbuch der Haut und geschlechtskrankheiten
Ergänzungswerk.

III/I. 556.

Springer Verlag. Berlin 1963.

HEINE

Angioma arteriale racemosum.

Prague viertelgehrschr. Bd. S. 103. 104.
1869.

JORES L.

Aneurysm im Henke.F. und O. Lubarsch.

Handbuch der speziellen pathologischen
Anatomie und histologie.

Vol. 2 p. 758 Julius Springer. Berlin 1924.

KAISERLING C.

Über ein ungewöhnliches Aneurysm korticaler
Hirnarterien. Verhandl. ddstsch. Pathol. ges.
Bd. 16. S. 220. 1913.

KORTE W.

Beitrag zur lehre vom Angioma arteriale.
Dtsch. Zeitschr. F. Chirurg. Bd. 13. S.
24. 1880.

KRETSCHMANN F.

Über das Angioma arteriale racemosum.
Inang diss Halle. 1881.

KYRLE J.

Vorlesungen über die Histologie der men-
schlichen Haut und ihrer Erkrankungen.
Vol. I p. 268. ff. Springer. Berlin Wien
1925.

LEUNENSCHLOSS O.

Über das Angioma arteriale racemosum des
Gehirns, Studien zur Pathologie der Ent-
wicklung. S. 2. 1920.

LERICHE R.

A propos de 12 cas d'anévrisme cirsoïde.
Lyon Chir. 46. 5. 1951.

MARTIN P. LYNN RB. et Coll.

Le malattie dei vasi periferici.
F. VALNARDI ed. Milano 1962.

MASCARO JM. et PREAUX J.

Angiome tubéreux autohémostatique.
Actualités sur les tumeurs cutanées 1963.

MASSON P.

Tumeurs humaines. Histologie 1956.

MULLER H.

Ein Fall von arterialem Ranken Angiom des
Kopfes. Bruns. Beitr. Z. Klin. Chirurg.
Bd. 8. 1892.

PAOLINI R. ZOLFANELLI R.

Gli Aneurysmi cirsoidei della dita
A proposito di un caso clinico.
Ospedali di Italia chirurgica.
Vol. 20 Jan. 1969. p. 63-69.

SCHMITT O.

Beitrag zur klinik und Chirurgischen Behandlung des Angioma arteriale racemosum besonders des kopfes. Bruns. Beitr. Z. Klin. Chirurg. Bd. II8. S. I78.

SCHUCK P.

Über das Wesen und Über die Entstehung des Angioma Arteriale racemosum. Inang Diss. Berlin. I886.

SCHWARZ E.

Zur klinik, pathologischen Anatomie und Aetiologie des Angioma arteriale racemosum besonders der Exträmitäten. Dtsch. Zeitschr. f. Chirurg. Bd. I64.. S. 408. I92I.

SIMMONDS M.

Über das Angioma racemosum des Gehirns. Virschows Arch. Bd. I80. S. 280. I905.

STERNBERG C.

Demonstration eines Falles von Angioma Arteriale racemosum des Gehirns. Verhandl. D. Dtsch. Pathol. ges. Bd. 9. S. 308. I905.

STERTZING P.

Ein fall von Angioma Arteriale racemosum des Gehirns. Zeutralbl. f. allg. Patholog. Anat. S. 278. I908.

STOUT A.P.M.D. and LATTES R.MD.

Tumors of the soft tissues p. 58... I967.

TRAN BA HUY Ph.

Anévrysme cirsoïde de la face. Paris I932. Thèse 58.

UNNA P.

Angioma in orth's lehrbuch der pathologischen Anatomie. Vol. Hautkrankheiten p. 856 Hirschwald. Berlin I894.

WAGNER A.

Über das Arteriale Rankenangioma an der
oberen Extremitäten.

Bruns Beitr. Z. Klin. Chirurg. Bd. II
S. 49. 1894.

-:-:-

